

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1932

THÈSE

N° 293

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Emmanuel LÉVY

Né à Gacé (Orne), le 9 mars 1904

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Assistant de la Clinique Nationale Ophtalmologique
des Quinze-Vingts

Contribution à l'Étude
de

L'ATROPHIE OPTIQUE AVEC EXCAVATION
SANS HYPERTENSION OCULAIRE

(Maladie de de Graefe)

Président : M. TERRIEN, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1932

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1932

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Emmanuel LÉVY

Né à Gacé (Orne), le 9 mars 1904

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Assistant de la Clinique Nationale Ophtalmologique
des Quinze-Vingts

Contribution à l'Étude
de

L'ATROPHIE OPTIQUE AVEC EXCAVATION
SANS HYPERTENSION OCULAIRE
(Maladie de de Graefe)

Président : M. TERRIEN, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
JOUVE & Cie, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1932

DOYEN... M. BALTHAZARD

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale.....	GRÉGOIRE.
Physiologie	BINET.
Physique médicale.....	STROHL.
Chimie médicale.....	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale.....	CLERC.
Pathologie chirurgicale.....	LENORMANT.
Anatomie pathologique.....	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée.....	RATHERY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	Maurice VILLARET.
Clinique médicale.....	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.....	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants.....	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale...	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.....	TEISSIER.
	DELBET.
Clinique chirurgicale.....	CUNÉO.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique.....	TERRIEN.
Clinique urologique.....	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements.....	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique.....	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.....	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique.....	SERGENT.
Clinique de la tuberculose.....	Léon BERNARD.
Professeurs sans chaire.....	MAUCLAIRE.
	MULON.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE.. Neurologie et Psychiatrie.
 N. Physiologie.
 AUBERTIN Pathologie médicale.
 BÉNARD (H.)... Pathologie médicale.
 BROCC Pathologie chirurgicale.
 BRULÉ Pathologie médicale.
 CADENAT Pathologie chirurgicale.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHABROL Pathologie médicale.
 CHEVALLIER.. Pathologie médicale.
 DE GAUDART D'ALLAINES. Pathologie
 chirurgicale.
 DOGNON Physique.
 DONZELOT Pathologie médicale.
 ÉCALLE Obstétrique.
 FEY Urologie.
 GARNIER Pathologie expérimentale.
 GASTINEL Bactériologie.
 GATELLIER ... Pathologie chirurgicale.
 GIROUD Histologie.
 HARVIER Pathologie médicale.
 HAZARD Pharmacologie.
 HOVELACQUE . Anatomie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 HUTINEL Pathologie médicale.
 JOANNON Hygiène.

MM.

LABBÉ (Henri) . Chimie biologique.
 LAROCHE (G.).. Pathologie médicale.
 LEMAITRE Oto-rhino-laryngologie.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 LÉVY-VALENSI. Neuro-psychiatrie.
 LIAN Pathologie médicale.
 MILLOT Histologie.
 MONDOR Pathologie chirurgicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET . Pathologie chirurgicale.
 MOURE Pathologie chirurgicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 OLIVIER Anatomie.
 PIÉDELIEVRE . Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 QUÉNU Pathologie chirurgicale.
 RICHET Physiologie.
 SANNIÉ Chimie biologique.
 SÉZARY Dermatologie et Syphili-
 graphie.
 VALLERY-RADOT (Pasteur). Pathologie
 médicale.
 VAUDESCAL .. Obstétrique.
 VELTER Ophtalmologie.
 VERNE Histologie.
 VIGNES Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

BUSQUET Pharmacologie.
 GUÉNIOT Obstétrique.
 LEQUEUX Obstétrique.
 LEROUX Anatomie pathologique.

MM.

NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
 RETTERER Histologie.
 ZIMMERN Physique.

IV. -- AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ABRAMI	Clinique médicale.	HEITZ-BOYER	Clinique chirurgicale.
CHIRAY	Clinique médicale.	MATHIEU	Clinique chirurgicale.
DEBRÉ	Clinique médicale.	MOCQUOT	Clinique chirurgicale.
DUVOIR	Clinique médicale.	PROUST	Clinique chirurgicale.
FIESSINGER ..	Clinique médicale.	SCHWARTZ ...	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LEVASTINE.	Clinique médicale.	LE LORIER	Clinique chirurgicale.
BASSET	Clinique chirurgicale.	LÉVY-SOLAL ..	Clinique obstétricale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.	METZGER	Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire	{	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les muti- lés de guerre et les infirmes adultes.
FREY		Stomatologie.
CHAILLEY-BERT		Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD		Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ.....		Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

LE DOCTEUR ALBERT LEVY

*Qui fut mon premier maître en
médecine.*

AUX MIENS

A MES AMIS

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR F. TERRIEN

Professeur de clinique ophtalmologique à l'Hôtel-Dieu

A MON MAÎTRE LE DOCTEUR J. CHAILLOUS

Ophtalmologiste des Quinze-Vingts

*Qui m'a inspiré le sujet de cette
thèse.*

*Nous sommes heureux de pou-
voir lui exprimer ici notre très
vive gratitude pour le précieux
enseignement qu'il continue à
nous donner et pour la grande
bienveillance qu'il veut bien nous
témoigner.*

A MES MAÎTRES DES HÔPITAUX DE PARIS

Stage :

Le Professeur A. CHAUFFARD.

Le Professeur F. LEJARS.

Le Professeur P. CARNOT.

Le Docteur M. AUVRAY, Professeur agrégé.

Le Docteur A. GRENET.

Externat :

Le Docteur Robert MONOD.

Le Docteur P. PRUVOST.

Le Docteur Ch. AUBERTIN, Professeur agrégé.

Le Docteur E. VELTER, Professeur agrégé.

Au Docteur P. BAILLIART, ophtalmologiste des
Quinze-Vingts.

Au Docteur J. MAWAS

Directeur du Laboratoire d'ophtalmologie de l'Ecole
des Hautes-Etudes

Directeur scientifique de la Fondation ophtalmologique
A. de Rothschild

Contribution à l'Étude DE L'ATROPHIE OPTIQUE AVEC EXCAVATION SANS HYPERTENSION OCULAIRE

L'étiologie de l'atrophie optique avec excavation sans hypertension oculaire n'est pas encore nettement définie; nous ne pouvons apporter ici qu'une contribution à son étude et non une solution.

La maladie de de Graefe est caractérisée par une baisse progressive de la vision, un rétrécissement du champ visuel parfois concentrique, parfois prédominant nettement sur une partie du champ, une excavation totale, à bords abrupts, de la papille, accompagnée de pâleur, une tension oculaire qui reste normale ou même basse, et une évolution vers la cécité considérée comme fatale.

De Graefe décrit ce syndrome pour la première fois en 1857.

Il remarquait que certains sujets présentaient des troubles fonctionnels ayant une grande ressemblance avec ceux observés dans le glaucome, mais à développement particulièrement lent et ne s'accompagnant ni d'obnubilations ni de vision de cercles co-

lorés. Le trouble le plus important était le rétrécissement du champ visuel se développant, en général, d'un côté, parfois concentrique, la vision centrale restant parfois bonne. Absence de troubles au niveau du segment antérieur. Même en cas de coïncidence de glaucome et d'amaurose avec excavation, jamais celle-ci ne tend à donner les troubles du glaucome, jamais d'autre transformation que l'atrophie du nerf optique et de la rétine. Il constate l'échec de l'iridectomie. Il admet que glaucome et amaurose avec excavation peuvent avoir une même cause intérieure mais conclut en considérant l'amaurose avec excavation comme une affection du nerf optique même.

Cependant, en 1862, il revint sur cette opinion et range le syndrome décrit par lui dans le cadre du glaucome, parce que :

- a) les deux affections coexistent fréquemment chez le même sujet;
- b) et parce que l'on peut constater, après plusieurs années, l'évolution d'une amaurose avec excavation vers le glaucome;
- c) enfin, selon lui, la thérapeutique anti-glaucomateuse donnait des résultats assez lents, mais appréciables.

De Wecker réétudia la question en 1896, niant l'identité de l'amaurose avec excavation et du glaucome. Il considère, en effet, que l'élévation de la tension oculaire est indispensable pour porter le diagnostic de glaucome. Selon lui, les échecs de la thé-

rapeutique anti-glaucomeuse enregistrés dans le glaucome chronique, sont dus à des erreurs de diagnostic expliquées par l'absence de tonomètre.

L'excavation serait due à un fléchissement de la lame criblée causé par les troubles trophiques. Il s'agit d'une maladie du nerf optique dont le traitement doit être médical, et il conseille l'emploi du mercure et de l'iodure de potassium.

En 1906, Schnabel publia les premières observations anatomiques de l'excavation glaucomateuse. L'étude des coupes qu'il pratiqua au niveau du nerf optique à la période prodromique et à la période d'excavation l'amènèrent à penser que l'excavation n'était pas produite par la pression intra-oculaire, opinion à laquelle se rangea Elschmig. A la période prodromique, alors qu'il n'y a pas encore d'excavation, Schnabel constate dans le nerf optique la présence de :

« Cavernes multiples formées par nécrose et ré-
« sorbtion consécutive de portions de faisceaux de
« fibres nerveuses; ces cavernes, fermées, sont de
« dimensions latérales égales à la largeur du fais-
« ceau malade, et leurs parois constituées par le tissu
« conjonctif des cloisons interfasciculaires. Ces cloi-
« sons restent généralement indemnes sans tendance
« aucune à l'hyperplasie ni à la nécrose; ces cavités
« sont limitées dans le sens vertical, soit par les fibres
« transversales de la lame criblée, soit par un amas
« finement granuleux qui les sépare de la portion
« encore normale des faisceaux du parenchyme. A

« cette période, la lame criblée n'offre encore aucune
« déformation. »

Dès lors, la région papillaire n'est plus constituée que par le squelette du nerf optique — ces cavernes ne sont pas suffisantes, cependant, pour créer l'excavation — il faut, pour cela, que survienne la dislocation du bord rétinien.

« Le canal scléro-choroïdien ne contenant plus que
« la charpente connective du tissu nerveux atrophié,
« il se forme une sorte de déhiscence entre la paroi
« du canal et la face latérale du nerf atrophié, déhis-
« cence qui peut atteindre la lame criblée jusque dans
« sa portion sclérale. Le bord papillaire de la rétine
« se luxe dans cette fente et la future excavation
« glaucomateuse est préparée. Pour la rendre défi-
« nitive, il n'est plus besoin que du ratatinement du
« squelette conjonctif de la papille. »

On voit donc que la seule condition nécessaire à la formation de l'excavation est la disparition par atrophie du contenu de la portion prélaminaire (canal scléro-coroïdien), le même processus pouvant atteindre la portion rétro-laminaire du nerf optique.

Ces données anatomiques expliquent, nous le verrons, qu'une excavation de type glaucomateux puisse se faire en dehors du glaucome.

Stock et Heilbrun réétudièrent la question en 1910 et aboutirent à la conclusion que l'amaurose avec excavation devait être rangée dans le cadre du glaucome.

Plus récemment, la recherche de l'étiologie de la

maladie de de Graefe donna lieu à des travaux importants.

Morax, dans les *Annales d'Oculistique* de 1916, déclarait :

« Il y a lieu, tant au point de vue de l'évolution
« clinique que des indications thérapeutiques, de sé-
« parer du glaucome simple avec hypertension peu
« élevée, les cas d'atrophie du nerf optique avec
« excavation.

« Cette atrophie a une marche lente et progres-
« sive; elle s'accompagne généralement d'une ten-
« sion basse et le tonomètre permet de la reconnaître
« aisément. Son évolution ne semble pas influencée
« par la pilocarpine, pas plus que par les interven-
« tions hypotonisantes, que par une scléro-iridec-
« tomie. Malgré l'origine syphilitique vraisemblable,
« les traitements mercuriel et arsenical n'ont pas
« semblé avoir une action plus manifeste sur l'évo-
« lution des lésions. »

L'auteur rappelle ensuite les études anatomiques de Schabel et conclut :

« Ce n'est évidemment pas forcer les faits que de
« voir dans les deux processus l'excavation glauco-
« mateuse atrophique et l'atrophie avec excavation,
« la résultante d'un même processus général, l'isché-
« mie de la rétine et de la papille... Dans
« le deuxième cas, l'ischémie serait la conséquence
« de la diminution de calibre du système artériel
« de la rétine et du nerf optique. »

Bailliart, dans son si remarquable traité de la cir-

culatation rétinienne, étudiant les effets de la rupture d'équilibre entre la tension artérielle rétinienne et la tension oculaire, écrit :

« Sulzer signalait déjà que l'insuffisance circulatoire ainsi réalisée suffisait à produire, par une dégénérescence des fibres optiques, l'excavation glaucomateuse qui n'est pas un effet direct de l'hypertonie. En étudiant les oblitérations artérielles chroniques, nous avons déjà vu l'excavation du nerf optique survenir en dehors de toute hypertension, témoignant seulement de l'ischémie de la rétine et du nerf optique. Comme le fait remarquer Morax, dans le premier cas (glaucome), l'excavation serait due à la pression exercée sur la circulation artérielle par l'hypertension oculaire, et dans le deuxième cas (atrophie avec excavation), elle serait due à la diminution primitive du calibre artériel. D'ailleurs, dans ces atrophies avec hypertension, le trouble circulatoire, nous l'avons vu, est souvent évident : état de vaso-constriction, pression artérielle quelquefois très basse, pression systolique toujours plus près que normalement de la pression diastolique. N'est-ce pas là, la tension oculaire restant normale, la seconde forme de cette rupture d'équilibre dont parlait Sulzer?... »

« Pourrait-on par là rapprocher du glaucome vrai (celui que signale l'hypertension), ces atrophies optiques avec excavation présentant des symptômes si voisins du glaucome dont les sépare seulement l'absence d'hypertension?... »

Bailliart réaffirma que l'ischémie était à la base de l'atrophie avec excavation dans un mémoire qu'il publia en 1930 sur les *Relations entre la Pression artérielle et la Tension oculaire*, et il établit un rapport étiologique entre ce syndrome et la dégénérescence maculaire des vieillards, la rétinite circinée à côté de laquelle il place les altérations séniles en îlots blanchâtres de la chorioretine.

Ayant tracé un tableau clinique du glaucome et insisté sur l'état des vaisseaux dans cette affection, il déclare :

« Mais, de ce tableau clinique, retenons pour l'instant, avec la pâleur du nerf optique, le rétrécissement des vaisseaux oculaires. Par cet aspect vasculaire comme par celui de la papille, l'identité est presque absolue avec l'atrophie optique avec excavation de de Graefe. Les symptômes subjectifs sont aussi sensiblement les mêmes. La seule différence est dans la tension oculaire qui est normale dans l'atrophie avec excavation et dans la formule artérielle locale qui dans ce dernier cas est remarquablement basse quelle que soit la pression générale. Dans l'un et l'autre cas, ce qui frappe d'abord c'est l'aspect de sclérose des vaisseaux, l'insuffisance circulatoire.

« Morax a justement supposé que l'ischémie dans le glaucome chronique était due à la compression des vaisseaux rétinéens par la tension oculaire et qu'elle était primitive dans l'atrophie avec excavation. Je ne serais pas quant à moi éloigné de penser

« que cette ischémie primitive est à la base de la
« plupart des cas de l'une et l'autre affection.

« Nous connaissons d'autres affections dont la cause
« est une sclérose du réseau capillaire : la dégéné-
« rescence maculaire des vieillards, la rétinite circi-
« née, à côté de laquelle il faut placer, n'en différant
« que par sa dissémination, les altérations séniles en
« îlots blanchâtres de la chorioretine. Or il n'est pas
« exceptionnel de voir le glaucome venir compliquer
« le tableau clinique de ces affections à l'origine des-
« quelles l'anatomie pathologique nous montre qu'il
« faut placer la lésion du réseau capillaire. »

Magitot, à l'occasion du Congrès International de 1929, publia un travail très important sur *La Symptomatologie du Glaucome et le Problème Pathogénique*.

Lui aussi, admet que l'atrophie optique est due à une ischémie. « L'atrophie nerveuse, stade plus avancé, serait donc imputable à une ischémie et, pour des raisons que nous avons exposées, cette ischémie n'est pas due à une simple compression des artérioles; il y a autre chose et l'imperméabilité vasculaire est produite par une affection des vaisseaux. »

Il s'agit, en un mot, de foyers de ramollissement caractérisés, d'abord par la dégénérescence et la résorption de la myéline, puis, par la destruction des cylindraxes. Mais, de l'ensemble de son étude, se dégage la conclusion que la maladie de de Graefe n'est pas une entité, mais rentre dans le cadre du glaucome. En effet, selon lui, si l'hypertension et l'atrophie op-

tique sont les deux symptômes cardinaux du glaucome, ils ne vont pas forcément de pair — et il cite en exemple les yeux dont la tension a été normalisée opératoirement et chez lesquels l'atrophie optique continue à évoluer; les glaucomes bi-latéraux où l'on trouve une atrophie plus avancée précisément du côté où la tension a toujours été moins élevée; il déclare :

« Sans doute peut-on admettre, comme le pensait de
« Graefe, que la résistance de la papille est facteur
« individuel et diminue avec l'âge, puisque toutes
« ces hypertensions sans atrophie ont été observées
« chez des jeunes gens. Mais, cette explication n'est
« pas entièrement satisfaisante, même si on lui con-
« cède une grande part de vérité, car le glaucome
« infantile nous offre de fréquents exemples de lame
« criblée profondément déprimée. Sans essayer de
« pénétrer actuellement dans le détail pathogénique
« de l'excavation, il n'en demeure pas moins qu'il y
« a intérêt à souligner ce fait important.

« Il n'y a aucun parallélisme entre l'hypertension
« et l'atrophie optique glaucomateuse. »

S'appuyant alors sur l'étude des faits cliniques et anatomiques et considérant qu'à l'origine de tout glaucome existe une affection vasculaire, il explique la possibilité du divorce entre les deux symptômes associés (atrophie et hypertension) et tout au moins la prédominance de l'un des deux.

Il est évident que l'on peut ainsi admettre que la maladie de de Graefe ne soit qu'un chapitre du glau-

come. Nous verrons cependant que les cas que nous avons pu étudier nous permettent de croire à son individualité.

Aubineau, dans un article publié par les *Annales d'Oculistique*, en juillet 1930, prend nettement position en faveur de cette individualité. Il constate : l'existence certaine de cas d'atrophie optique avec excavation sans hypertension oculaire, l'impuissance de notre thérapeutique en présence de ces cas, et il s'élève contre la conception de la non indispensabilité de l'élément hypertension dans le diagnostic du glaucome.

Après avoir cité les travaux de Noiszewski sur les rapports entre la tension intracrânienne et la pathogénie du glaucome simple et de l'excavation, et rapporté deux observations personnelles de maladie de de Graefe, il insiste sur les signes cliniques qui diffèrent dans le glaucome et dans l'amaurose avec excavation. Dans celle-ci :

T. A. généralement normale ou abaissée, rare dans le glaucome chronique.

Absence de crises d'obnubilation, d'anneaux colorés.

Absence dans le champ visuel du scotome de Bjerrum.

Et surtout la possibilité de la conservation d'une vision normale avec une excavation déjà très avancée; élément capital de diagnostic différentiel.

Et enfin, la différence d'action de la pilocarpine dans les deux cas.

Il conclut : « Pour toutes ces raisons, nous nous rallions pleinement à l'opinion de Morax qui est aussi celle de Bailliart; il existe une atrophie optique avec excavation qui doit être séparée de l'excavation glaucomateuse et pour laquelle une opération décompressive est contre-indiquée. N'oublions pas qu'en chirurgie oculaire, la délicatesse des interventions réside autant dans leur opportunité que dans leur réalisation technique. »

Enfin, Thiel, de Berlin, en 1931, aboutit lui aussi à la conclusion de l'individualité de l'amaurose avec excavation, sans hypertension. Dans son ouvrage, il cite l'existence de cas d'atrophie à bords nets par atrophie descendant du nerf optique, due à des néoformations de la région hypophysaire, tumeur ou gomme.

Et surtout, il parle de ramollissements du nerf optique provoqués par des altérations vasculaires, en particulier : sclérose de la carotide interne et du polygone de Willis. Il rapporte deux observations d'atrophie avec excavation survenue chez des vieillards. On pratiqua chez eux un examen radiographique des artères, en position dorso-antérieure et en bitemporale. La radiographie montra une sclérose vasculaire parfaitement nette. L'un de ces cas était celui d'un homme atteint de syphilis ancienne.

L'auteur termine en rattachant la genèse de l'exca-

vation sans hypertension à une ischémie et s'élève contre le terme de : « Glaucome sans hypertension », contre-sens, selon lui.

On voit que la question est encore loin d'avoir reçu une solution définitive. Les auteurs ont bien le même avis quant à la genèse de l'excavation, mais la question de l'amaurose avec excavation subsiste. Faut-il la rattacher au glaucome, comme le pense Magitot, ou est-elle bien une individualité comme le pensent Morax, Bailliart, Aubineau, Thiel?...

Les quelques cas que nous avons pu observer dans le Service de notre maître Chaillous, nous font croire à son entité.

Nous rapporterons ici trois observations de maladie de de Graefe.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

V... Jeanne, 60 ans. Vient consulter, pour la première fois, le 5 juillet 1928.

V. O. D. (90 — 1) — 3 = 0,6.

V. O. G. (90 — 0,75) — 2 = 0,6.

Fonds. — O. D. G. : excavation papillaire marginale. On constate, de plus, des battements spontanés de l'artère centrale, du côté droit.

Du côté droit, le champ visuel temporal est normal. Pas de champ nasal.

A gauche, le champ visuel est normal.

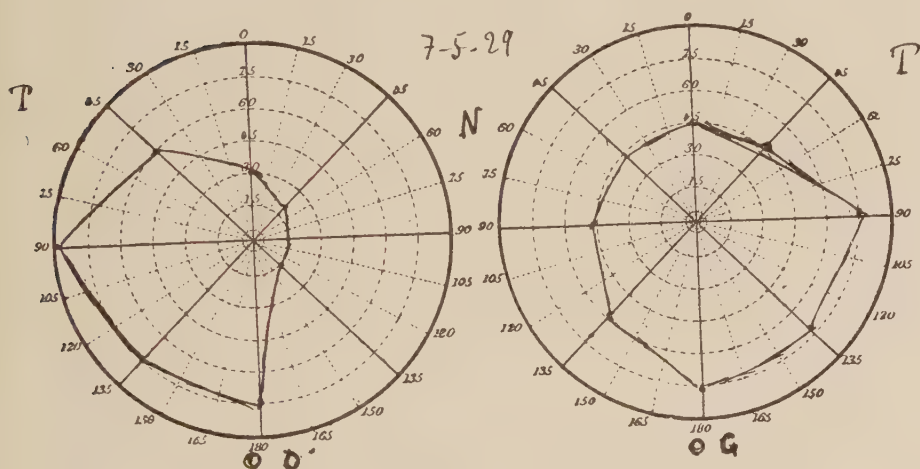
La malade n'accuse pas de vision de cercles colorés.

La tension oculaire, mesurée au Schiötz, est des deux côtés de $\frac{8}{7,5}$.

Antécédents. — Mari mort à 65 ans, ayant une hémiplegie droite.

La malade a eu deux enfants : une fille, morte à 23 ans de tuberculose pulmonaire; une fille, actuellement âgée de 32 ans, est atteinte de pleurésie.

Pas de fausses couches.



On fait pratiquer un Bordet-Wassermann sanguin. Il est partiellement positif.

Les urines contiennent des traces d'albumine, pas de sucre.

Le 28 juillet, on commence un traitement par le cyanure de mercure intra-veineux. Le 28 août, la malade a reçu 15 injections intra-veineuses. Sa vision est demeurée des deux côtés à 0,6. La tension oculaire demeure à

$\frac{8}{7,5}$.

On cesse le cyanure de mercure et on prescrit le sirop Ludin.

La malade ne revient pas consulter avant le 7 mai 1929. Etat oculaire stationnaire.

Nous voyons la malade, personnellement, pour la première fois, en août 1930.

A ce moment, la vision, après correction, demeure à 0,6 et la tension oculaire est de 18 au tonomètre de Bailliart. Nous essayons de limiter son champ visuel, mais nous constatons qu'il est variable d'un moment à l'autre au cours d'un même examen, surtout le champ nasal.

Nous ne pouvons obtenir la fixation du regard.

La malade, ne constatant aucun changement dans son état, ne se représente pas à la consultation. Nous la faisons convoquer en novembre 1931. Nous constatons :

O. D., O. G. : sclérose cristallienne type sénile. Pâleur de la papille et excavation à type glaucomateux (pâleur et bords abrupts, coude brusque des vaisseaux).

Tension artérielle rétinienne diastolique : 20 environ. Il semble même qu'il y ait des pulsations spontanées au niveau de l'artère temporale droite, à son émergence, mais la sclérose cristallinienne rend l'examen difficile.

V. O. D. $(0 + 1) - 3 = 0,4$.

V. O. G. $(0 + 0,75) - 2 = 0,3$.

La tension oculaire, mesurée au tonomètre de Bailliart, est de 20 à 25. La tension artérielle humérale est de 18-8 à l'appareil de Vaquez.

Le cœur est arythmique, mais sans bruits surajoutés.

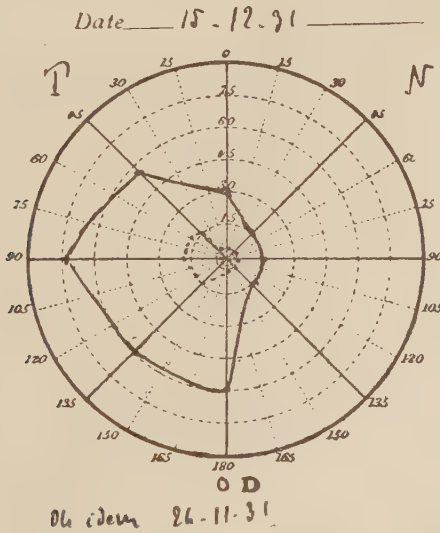
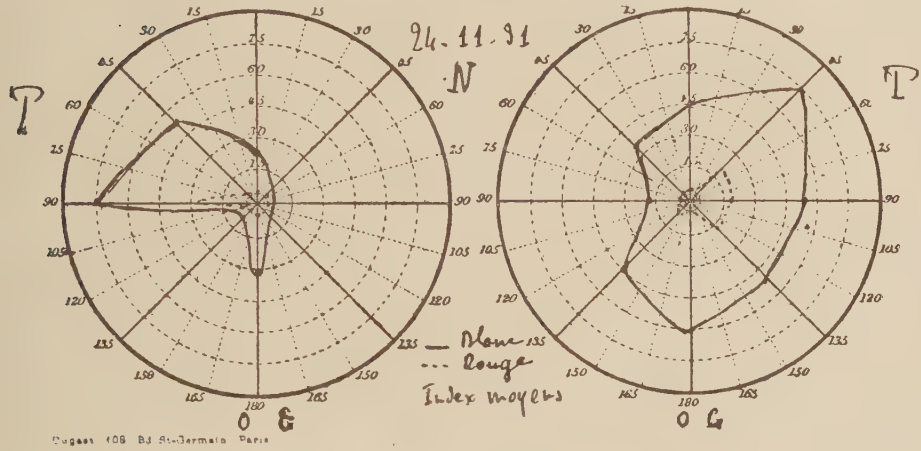
Les réflexes tendineux sont normaux.

On pratique un nouveau Bordet-Wassermann sanguin



Nous remercions bien vivement le docteur Mawas qui a bien voulu faire pour nous cette photographie dont l'exécution a été rendue particulièrement difficile par une sclérose cristallinienne en évolution.

qui est, cette fois, négatif. Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine.



Le 1^{er} décembre, nous mettons la malade au traitement bismuthique (solmuth deux fois par semaine).

Le 15 décembre, état stationnaire.

Depuis lors, l'état oculaire de cette malade n'a pas

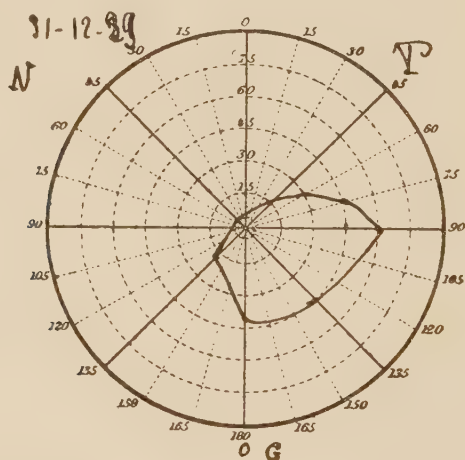
varié. Son champ visuel est identique à celui trouvé le 24 novembre 1931.

La tension artérielle humérale reste à 18-8.

OBSERVATION II

L... Catherine, 60 ans. La malade vient consulter aux Quinze-Vingts, pour la première fois, le 31 décembre 1929.

Elle avait, du côté droit, une ostéite du rebord orbitaire inférieur avec injection périkeratique et anesthésie de la cornée. Du côté gauche, on constate un fort rétrécissement du champ visuel et une excavation papillaire. Pas de scotome central.



T. O. G. = 18.

V. O. G. $\div 1 = 0,9$.

Cette malade avait déjà subi un traitement anti-syphilitique ayant duré trois mois (cyanure de mercure, novarsenobenzol, Quinby).

Une kératite neuro-paralytique s'étant déclarée par la

suite, du côté droit, il fut nécessaire de pratiquer une blépharorrhaphie. La papille droite ne put être examinée à aucun moment. Cette kératite neuro-paralytique est due à un traitement intensif aux rayons X. Cette malade fit, en effet, des troubles osseux de l'orbite qui furent primitivement rangés dans le cadre des néos et qui, en réalité, cédèrent uniquement et rapidement au traitement anti-syphilitique.

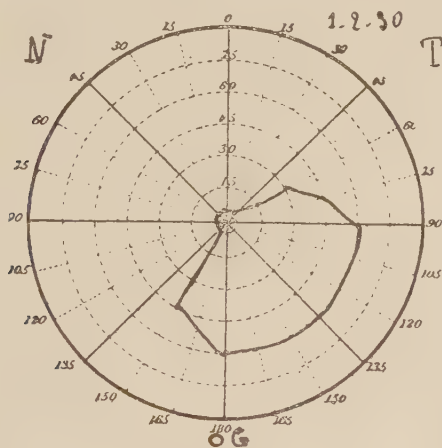
Le 18 janvier 1930, la malade se plaint de sensations de brouillard devant O. G., sensations survenant lorsqu'elle est fatiguée.

V. O. G. $\pm 1,25 = 0,6$.

T. O. G. = 18.

Réflexe photomoteur faible, à la convergence normale.

Champ visuel identique à celui du 31 décembre 1929.



Réflexes tendineux vifs. Pas de signes de Romberg.
Pas de douleurs viscérales.

Les urines contiennent de l'albumine (0 gr. 28 par l.).

La tension artérielle humérale est de 17,5-9 à l'appareil de Vaquez.

Le 1^{er} février, V. O. G. = 0,7.

Le 1^{er} mars, nous voyons pour la première fois la malade, personnellement.

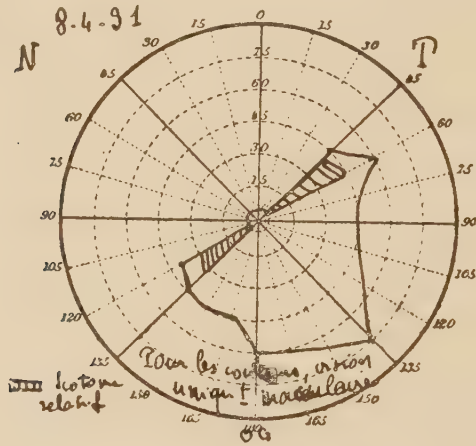
La papille est très pâle, les vaisseaux grêles, l'excavation est considérable.

$$\text{V. O. G.} + 1,25 = 0,8.$$

$\text{T. O. G.} = \frac{7 \text{ à } 8}{7,5}$, au tonomètre de Schiötz et 16 à 18 au Bailliart.

Le champ visuel est semblable à celui du 1^{er} février.

Le 8 avril, V. O. G. + 1,25 = 0,9 faibles.



Le 28 juin, V. O. G. + 1,25 = 0,9.

$$\text{T. O. G.} = \frac{7}{7,5}.$$

Pas de changements jusqu'en novembre 1930. A ce moment :

$$\text{V. O. G.} + 1,25 = 0,7 \text{ faibles.}$$

$$\text{T. O. G.} = \text{normale.}$$

La malade qui, depuis janvier, avait subi un traitement anti-syphilitique par le cyanure de mercure, l'huile grise et le bismuth, est mise au repos.

L'aspect de la papille, le champ visuel, n'ont pas varié.

La tension artérielle rétinienne diastolique est de 45 environ.

Le 27 janvier 1931 :

V. O. G. = 0,7.

T. O. G. = normale.

Tension artérielle rétinienne diastolique = 35.

On fait pratiquer un examen de sang, selon la méthode de Vernes. Cet examen prouve une syphilis très résistante (105).

On prescrit, à nouveau le traitement mercuriel (cyanure) en février 1931.

La malade est réexaminée fréquemment au cours des mois suivants. On ne constate aucun changement dans son état. Le traitement mercuriel fut suivi, en mai, du traitement bismuthique (Muthanol).

Le 20 juin 1931, la malade a reçu dix injections de Muthanol.

V. O. G. = 0,8.

Tension artérielle rétinienne = 35.

Tension artérielle humérale = 18-9 au Pachon.

Le champ visuel reste identique.

Arrêt du traitement pendant un mois.

Le 7 novembre 1931, V. O. G. = 0,8 faibles.

On constate que le champ visuel présente un léger rétrécissement du côté temporal, par rapport au champ visuel trouvé le 9 mai.

Le 17 décembre, V. O. G. = 0,6.

La tension artérielle rétinienne est de 40.

La tension artérielle humérale = 17,5-9 au Vaquez.

L'aspect de la papille ne s'est pas modifié.

OBSERVATION III

R... Louis, 76 ans. Le malade est vu, pour la première fois, le 3 mai 1930.

L'œil gauche est aveugle depuis 1927, après avoir été traité à la pilocarpine depuis 1926.

La vision baisse du côté droit depuis 1928.

Le malade est atteint d'hémiplégie gauche depuis six ans.

Aucune douleur orbitaire. Pas de cercles colorés.

V. O. D. = 0,8. Le champ visuel est sensiblement normal.

La papille, des deux côtés, est pâle, excavée. La tension oculaire est de 18 à 20.

Il semble que l'hémiplégie gauche soit la conséquence d'un ictus. Il existe une contracture des membres supérieur et inférieur gauches.

L'œil gauche (aveugle), est en strabisme externe par paralysie du droit interne.

Le 7 juin 1930 :

V. O. D. = 0,7 faibles.

T. O. D. = 15 au Tonomètre de Bailliart, quatre heures après les dernières gouttes de pilocarpine.

On fait pratiquer un Bordet-Wassermann sanguin. Il est franchement positif.

En juillet : V. O. D. = 0,6. Nous essayons de mesurer la tension artérielle rétinienne, mais aucun battement artériel n'est obtenu.

Le champ visuel demeure sensiblement normal; on prescrit le traitement bismuthique (Muthanol) et le malade est maintenu à la pilocarpine (deux fois par jour).

En août : V. O. D. = 0,6

$$T. O. D. G. = \frac{7}{7,5}.$$

Même acuité en septembre. Même aspect du fond d'œil. Les artères grêles, tortueuses, ne donnent aucun battement à la pression.

La tension artérielle humérale est de 22-14.

Aucun changement n'est constaté jusqu'en février 1931. Nous avons seulement remarqué que la pilocarpine semblait n'avoir aucune action sur la tension oculaire. Celle-ci ne montrait pas si l'on cessait les instillations de pilocarpine.

En février 1931, l'acuité et le champ visuel restent semblables. On réussit à déterminer la tension artérielle rétinienne diastolique. Elle est très élevée = 70 à 80 au dynamomètre de Bailliart.

La tension artérielle humérale est de 18-13 à l'appareil de Vaquez.

Le 11 avril : V. O. D. + 0,50 = 0,5.

Le champ visuel, au blanc et aux couleurs, demeure sensiblement normal.

L'aspect de la papille ne varie pas. Aucune pulsation artérielle n'est obtenue.

La tension oculaire est de $\frac{6 \text{ à } 7}{7,5}$, malgré la cessation du traitement pilocarpinique depuis douze jours.

Le traitement bismuthique est repris, mais on l'interrompt le 21 avril, par suite d'une légère stomatite.

La tension artérielle humérale est de 22-13. On prescrit, outre le régime habituel, une médication hypotensive par l'Hypotan.

Le bismuth est repris en mai 1931.

Jusqu'à maintenant, l'état oculaire de ce malade s'est maintenu semblable. La tension oculaire est toujours restée plutôt basse, même sans pilocarpine.

Nous avons tenté l'épreuve suivante :

Nous avons maintenu le malade dans l'obscurité totale une heure environ et avons pris sa tension oculaire immédiatement après. Elle était de $\frac{7 \text{ à } 8}{7,5}$ à l'appareil de Schiötz, donc absolument normale.

La tension artérielle humérale ne varie guère, malgré le régime alimentaire et la médication hypotensive.

L'acuité visuelle de l'œil droit reste à 0,5 ou 0,6, et le champ visuel ne présente pas de rétrécissement appréciable.

Ces observations présentent un certain nombre de caractères communs. Il s'agit de vieillards; deux de nos malades avaient 60 ans lorsqu'ils vinrent consulter pour la première fois, le troisième 76 ans. Ce sont des scléreux. Deux d'entre eux ne sont pas des hypertendus manifestes. On rencontre, en effet, fréquemment, une tension maxima de 18 et une minima de 8 à 9 chez des personnes de cet âge. Le troisième est plus nettement hypertendu. Sa tension est de 21-13 et cet état vasculaire a été cause d'une hémiplégie gauche. Ces trois malades sont des syphilitiques. L'une, a présenté un Wassermann partiellement positif. Une autre est atteinte de syphilis très résistante. Le troisième a un Wassermann franchement positif.

Au point de vue oculaire, les symptômes phy-

siques et les symptômes fonctionnels sont également à peu près semblables. Dans les trois cas, la papille est pâle, fortement excavée. L'excavation est totale, de même aspect que dans le glaucome, les vaisseaux font un coude brusque à la sortie de la papille. Ils sont grêles, tortueux. Il semble bien que dans un cas il y ait eu des battements spontanés de l'artère temporale à son émergence, mais nous ne les avons pas retrouvés au cours d'examens ultérieurs et nous ne les avons vus qu'au niveau de cette artère. Dans ce cas, la pression artérielle rétinienne diastolique était d'ailleurs très basse, nettement inférieure à ce qu'elle aurait dû être par rapport à la tension générale.

Dans les deux autres cas, elle était, à peu de chose près, en rapport avec la tension humérale, étant, dans un cas, de 35 pour une minima humérale de 9, c'est-à-dire légèrement inférieure; dans l'autre cas, de 70 environ pour une minima humérale de 13, c'est-à-dire légèrement supérieure.

Dans aucun cas, nous n'avons trouvé d'hypertension des liquides endoculaires. Jamais, au cours d'examens s'étant prolongés sur plusieurs années (près de quatre ans dans une de nos observations), le tonomètre n'a enregistré de pression supérieure à 25, que le traitement à la pilocarpine fût appliqué ou non.

Cependant, la vision de ces malades a continué à baisser très lentement, il est vrai, et il est très possible que le traitement anti-syphilitique ait continué à ralentir l'évolution vers la cécité.

Quant au champ visuel, il n'a pour ainsi dire pas subi de modifications au cours de l'évolution que nous avons pu observer. Demeuré normal chez notre troisième malade, il est resté identique à ce qu'il était il y a deux ans dans la deuxième observation rapportée, fortement diminué concentriquement mais surtout dans le champ nasal supérieur. Son étude a été moins nette dans le premier cas étudié, par suite de la difficulté que l'on éprouvait à faire fixer un point central à la malade, mais cependant nous avons pu nous rendre compte de son rétrécissement surtout nasal des deux côtés, mais également très marqué dans les autres champs du regard. Il ne semble pas avoir évolué en près de quatre ans.

Nous pensons que, là aussi, le traitement anti-syphilitique (et en particulier bismuthique) a eu une action heureuse sur l'évolution du champ visuel.

En somme, ces malades sont des scléreux et des syphilitiques. On ne retrouve rien d'autre dans leur état physique général ni dans leurs antécédents. Il faut donc chercher là la cause d'un état oculaire, ou, plus exactement, d'un état du nerf optique, que rien d'autre n'explique.

Il s'agit de nerfs optiques dont la vascularisation est insuffisante. Il en résulte des foyers de ramollissement semblables à ceux qui peuvent exister ailleurs dans le système nerveux central.

La tension des liquides oculaires peut être faible, elle est néanmoins suffisante pour déprimer la lame

criblée; aucune contre-pression ne l'équilibrant en arrière de celle-ci.

Il semble même qu'une pression extrêmement basse suffirait à produire l'excavation. Il ressort en effet des travaux de Schnabel que la lame criblée ne recouvre plus qu'une caverne vide de tissu nerveux. Il n'est même plus nécessaire que la pression vasculaire soit anormalement basse ce qui, du reste, ne nous a pas paru constant. La condition essentielle est que ces vaisseaux, en partie oblitérés par la sclérose, n'aient pu assurer la nutrition du nerf optique.

Là aussi nous voyons une différence entre le glaucome et l'atrophie optique avec excavation. Prenons en effet l'exemple de l'enfant. On voit bien, comme le fait remarquer Magitot, des glaucomes infantiles s'accompagner de lame criblée profondément déprimer, mais on ne voit pas chez l'enfant d'atrophie optique avec excavation sans hypertension oculaire, de maladie de de Graefe. Celle-ci demeure une maladie du vieillard, du scléreux.

Sans doute, atrophie optique avec excavation et glaucome sont-ils des maladies très voisines, sans doute l'insuffisance vasculaire est-elle constatée dans les deux cas, mais nos malades ne sont pas des glaucomeux, car si le glaucome était dû uniquement à un état vasculaire, les mêmes causes produisant toujours les mêmes effets, nous aurions dû constater chez eux des signes de glaucome. Or, jamais nous n'avons constaté d'hypertension oculaire, jamais ils n'ont accusé de douleurs, de cercles colorés, le champ

visuel n'a absolument pas suivi l'évolution de la vision.

Les myotiques sont demeurés sans action.

Ces malades sont bien atteints d'une maladie ayant son entité, d'une atrophie optique particulière, d'une atrophie optique qui n'est pas due à une sclérose post-infectieuse du nerf optique, mais à une disparition du tissu nerveux par manque de vascularisation.

CONCLUSIONS

L'étude des travaux de de Graefe, de Schnabel, de Wecker, de Morax, d'Aubineau, de Bailliart, les recherches si intéressantes de Thiel, l'examen des malades que nous avons pu observer, nous ont convaincus que l'atrophie optique avec excavation, ou maladie de de Graefe, est bien une entité.

Il faut reconnaître que le syndrome pur se rencontre rarement.

On le voit uniquement chez des vieillards.

Il s'agit de sujets atteints de sclérose vasculaire, de malades dont le nerf optique est mal nourri.

Ce syndrome, nettement séparé du glaucome, par

l'absence d'hypertension des liquides endoculaires, par l'échec de la médication par myotiques ou chirurgicale hypotensive, par la non concordance de l'évolution du rétrécissement du champ visuel et de la baisse de la vision, est, en tous points, comparable à la rétinite sénile, ainsi que le remarque Bailliart.

Très fréquemment, on retrouve la syphilis à la base de ces troubles.

Aussi, le traitement doit-il être exclusivement médical. Il comportera la médication anti-syphilitique et, en particulier, bismuthique.

On peut ainsi espérer que l'évolution vers la cécité sera, sinon définitivement arrêtée, du moins fortement retardée.

Vu : le Président de la thèse,

TERRIEN.

Vu : le Doyen,

BALTHAZARD.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- De Wecker.* — Annales d'Oculistique, 1896.
- Schnabel.* — Annales d'Oculistique, 1906.
- Morax.* — Annales d'Oculistique, 1916.
- Bailliard.* — Traité de la Circulation rétinienne.
- Les relations entre la Pression artérielle et la Tension oculaire.
- Magitot.* — La Symptomatologie du glaucome et le Problème pathogénique.
- Aubineau.* — Annales d'Oculistique, 1930.
- Thiel.* — Glaucome sans hypertension, 1931 (Revista oto-neuro-ophtalmologica y de cirugia neurologica).

